

Varón de 48 años con inflamación subcutánea y eosinofilia

Manuel Vives Soto^a, Ginés Sánchez Nievas^b y Luis Iñiguez de Onzoño^c

^aServicio de Medicina Interna. Clínica Recoletas. Albacete. España.

^bServicio de Reumatología. Hospital General Universitario. Albacete. España.

^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital General Universitario. Albacete. España.

Caso clínico

Varón de 48 años sin antecedentes de interés. Consultó por un cuadro progresivo de dolor de ritmo inflamatorio y tumefacción en muñecas y tobillos de 20 días de evolución, sin rigidez matutina ni fiebre. Negaba aftosis, eritema cutáneo, fotosensibilidad, fenómeno de Raynaud u otros síntomas. Tampoco había hecho viajes al extranjero ni había tenido contacto con animales o sustancias potencialmente tóxicas. Se pautó tratamiento con ibuprofeno y omeprazol, y 10 días después volvió a la consulta con tumefacción y sensación de quemazón difusas en ambas extremidades inferiores hasta la región inguinal y en las manos, las muñecas y los antebrazos. A la exploración estaba afebril y presentaba edema sin fovea, calor y enrojecimiento difusos que afectaban a la totalidad de las extremidades inferiores y a la parte distal de las superiores hasta los codos, de aspecto esclerodermiforme, con disminución de la elasticidad (fig. 1). No había otras lesiones cutáneas, signos de artritis ni adenopatías palpables, y el resto de la exploración física era normal. En el análisis de sangre destacaban eosinofilia de 1.210/ μ l y proteína C reactiva (PCR) de 10 mg/l, con velocidad de sedimentación globular (VSG) de 16 mm la primera hora; los demás parámetros bioquímicos y de hemograma eran normales. Las determinaciones de hormonas tiroideas, inmunoglobulinas, proteinograma, ASLO y factor reumatoide (FR) fueron normales. Los anticuerpos antinucleares (ANA), anti-centrómero y anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) resultaron negativos. Sistemático de orina, electrocardiograma y radiografía de tórax normales.

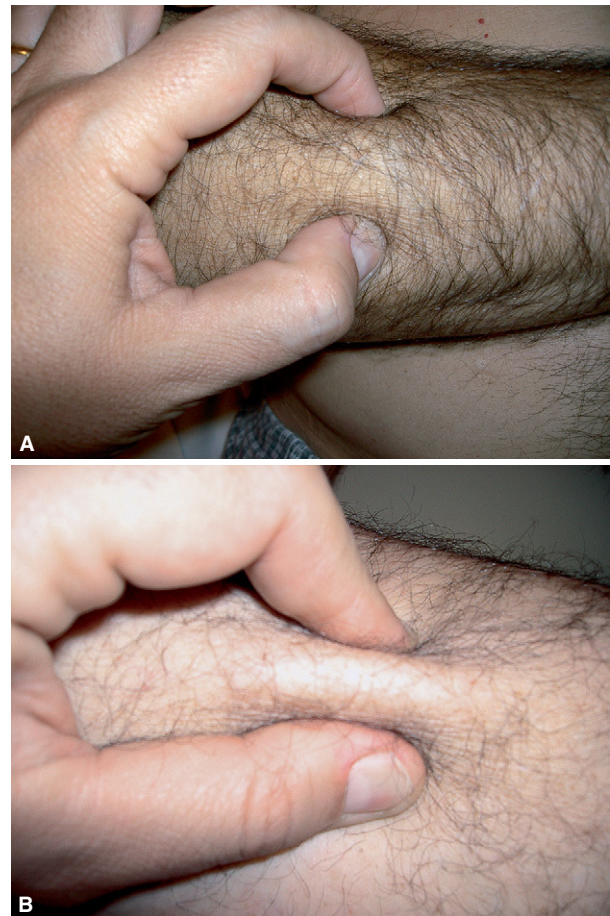


Figura 1. El paciente presentaba engrosamiento y pérdida de elasticidad del tejido celular subcutáneo (A) como puede observarse en contraste con un sujeto sano (B).

Evolución

Se realizó una biopsia de piel, hipodermis, fascia muscular y parte superficial de músculo en el muslo (fig. 2). Se aprecian edema, fibrosis e inflamación (linfocitos, histiocitos, células plasmáticas y eosinófilos) ensanchando la fascia muscular, con extensión hacia el peri-

Correspondencia: Dr. M. Vives Soto.
Servicio de Medicina Interna. Clínica Recoletas.
Pl. del Madroño, 11. 02006 Albacete. España.
Correo electrónico: mvivess@medynet.com

Manuscrito recibido el 16-11-2006 y aceptado el 17-1-2007.

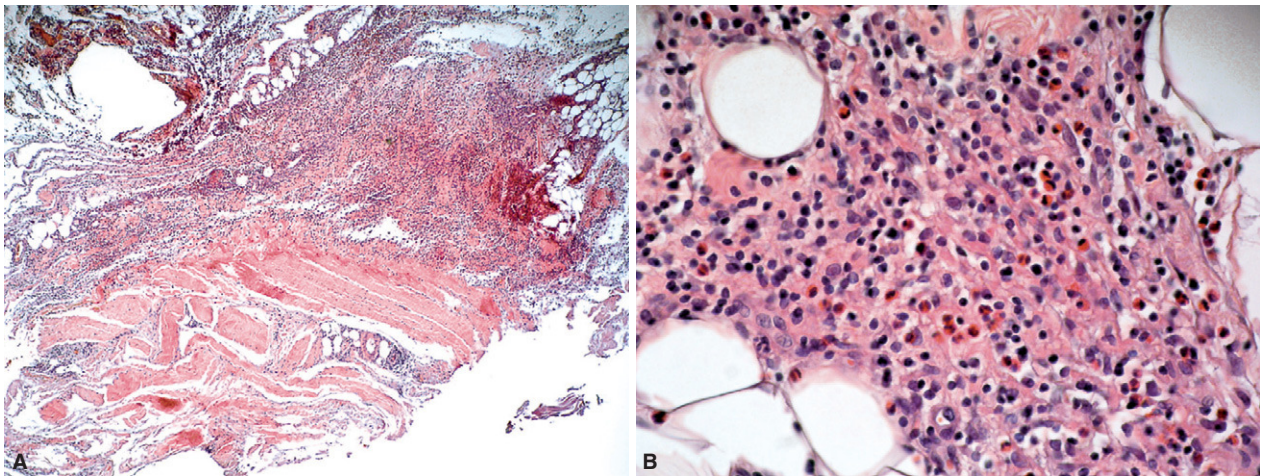


Figura 2. Tinción con hematoxilina-eosina de una sección de la biopsia en la que destaca el engrosamiento de la fascia, en la que hay fibrosis y un denso infiltrado inflamatorio polimorfo que se extiende discretamente hacia los septos hipodérmicos y hacia el perimio (A). A mayor aumento, el infiltrado es predominantemente linfoplasmocitario, con numerosos eosinófilos (B).

misio y los septos de la hipodermis, sobre todo los profundos. En los septos superficiales y la parte profunda de la dermis, las alteraciones son menos llamativas y sólo se aprecian ocasionales eosinófilos. Se inició tratamiento con prednisona 60 mg/día y cimetidina 400 mg/12 h, con progresiva mejoría de las lesiones. Una vez confirmado el diagnóstico, se añadió al tratamiento hidroxicloroquina.

Comentario

Se trata de un caso característico de fascitis eosinofílica, con unas imágenes anatomopatológicas muy expresivas pero difíciles de ver en la práctica diaria, por la baja prevalencia de la enfermedad y porque el infiltrado eosinofílico desaparece cuando se demora la biopsia. La fascitis eosinofílica se caracteriza por una inflamación crónica con fibrosis de la fascia muscular, que se extiende de forma limitada a los tabiques de la hipodermis, el epimio y el perimio¹. Clínicamente se manifiesta por tumefacción subcutánea, rigidez y dolor distales, con un predominio en antebrazos y pantorrillas; la piel inicialmente se muestra edematosa, con evolución hacia engrosamiento elástico y finalmente fibrosis de aspecto esclerodermiforme². Puede asociarse a otras lesiones cutáneas, especialmente a placas de morfea (25-30%). En un 40% de los casos hay artralgias, con predominio en codos, hombros y rodillas, y se asocia a síndrome del túnel carpiano en el 20% de los casos. Las alteraciones analíticas más frecuentes son eosinofilia (90%), hipergammaglobulinemia policlonal (75%) y elevación de la VSG (50-70%). Puede asociarse a positividad para ANA (15%), FR (10%) o anticuerpos antitiroideos y ocasionalmente están elevadas las enzimas musculares².

Sólo un 10% de los casos se asocia a enfermedad hemática subyacente (anemia aplásica, leucemia y linfoma), generalmente evidente, y no se recomienda una búsqueda exhaustiva de neoplasia. Hay un espectro continuo entre la fascitis eosinofílica, que es una forma limitada a fascia e hipodermis, y el síndrome de mialgia-eosinofilia (SME) asociado a la ingesta de L-triptófano contaminado o el síndrome del aceite tóxico (SAT), en los que hay una afección multiorgánica. Es probable que la mayoría de los casos estén asociados a la ingesta o exposición a agentes ambientales como L-triptófano, niacina, lisina, 5-OH-triptófano o tricloroetileno, aunque la mayor parte de ellos todavía no han sido identificados³. Para llegar al diagnóstico es esencial una biopsia profunda que incluya piel, hipodermis, fascia y músculo superficial; debe realizarse en fases tempranas, pues en las lesiones tardías sólo se ve fibrosis con escaso infiltrado inflamatorio, de predominio en fascia¹.

Debido a su rareza^{4,5}, no existen pautas de tratamiento bien establecidas y las orientaciones se basan en series cortas de casos y en la experiencia acumulada con el SME y el SAT. El tratamiento más aceptado consiste en la administración de prednisona oral (40-60 mg/día) durante un mes, para comenzar una lenta bajada en los meses siguientes. Algunos autores recomiendan asociar desde el principio cimetidina (400 mg/12 h), pues hay casos de remisión sólo con este tratamiento y está aceptado que la hidroxicloroquina (200-400 mg/día) es eficaz y permite reducir con mayor rapidez las dosis de corticoides⁶. En los casos rebeldes puede intentarse el tratamiento con metotrexato semanal o con azatioprina. Aproximadamente un 25% de los pacientes tiene una remisión espontánea, un 50% experimenta remisión completa o mejoría con

prednisona, sola o asociada a hidroxiclороquina, y otro 25% presenta un cuadro fibrosante crónico, simétrico y con esclerosis dérmica, a pesar del tratamiento².

Bibliografía

1. Requena L, Sánchez Yus E. Panniculitis. Part I. Mostly septal panniculitis. *J Am Acad Dermatol.* 2001;45:163-83.
2. Sáez Barcelona JA. [Eosinophilic fasciitis and related diseases]. *An Med Interna.* 1999;16:477-83.
3. Clauw DJ, Crofford LJ. Eosinophilic rheumatic disorders. *Rheum Dis Clin North Am.* 1995;21:231-46.
4. Avilés Izquierdo JA, Recarte García-Andrade C, Suárez Fernández R, Lázaro Ochaíta P, Lecona Echevarría M, De Portugal Álvarez J. [Subcutaneous panniculitis at a third level hospital retrospective study of 113 cases]. *An Med Interna.* 2004;21:108-12.
5. Pope JE. Scleroderma overlap syndromes. *Curr Opin Rheumatol.* 2002;14:704-10.
6. Naschitz JE, Boss JH, Misselevich I, Yeshurun D, Rosner I. The fasciitis-panniculitis syndromes. Clinical and pathologic features. *Medicine (Baltimore).* 1996;75:6-16.